

Cardiopathies congénitales de l'adulte : recommandations ESC 2020

Dr Jean-Pierre Usdin

16 septembre 2020

Virtuel -- Les recommandations européennes pour la prise en charge des maladies cardiaques congénitales de l'adulte n'avaient pas été revisitées depuis dix ans. C'est chose faite. Le nouveau texte a été présenté [lors du congrès de l'ESC 2020](#) ^[1]. En voici les principaux aspects, commentés pour *Medscape édition française* par les **Drs Magalie Ladouceur, Laurence Iserin et Victor Waldmann**, cardiologues à l'Hôpital Européen Georges Pompidou (HEGP, Paris).

Plus d'adultes que d'enfants

Les progrès du dépistage des malformations in utero, la prise en charge très précoce et les traitements endovasculaires, entre autres, permettent désormais à 90% des enfants atteints d'affections cardiaques congénitales d'arriver à l'âge adulte.

Il existe donc aujourd'hui plus d'adultes que d'enfants atteints de maladies cardiaques congénitales.

Toutefois, si de nombreux patients survivent, la majorité d'entre eux ne sont pas pour autant guéris. Ces cardiopathies sont évolutives et des pathologies propres à l'adulte vont se superposer.

Pour ces raisons, la **Société Européenne de Cardiologie (ESC)** a jugé utile de réactualiser ces recommandations pour la prise en charge des maladies cardiaques congénitales de l'adulte.

Passage à l'âge adulte et complexité de la prise en charge

« Lorsque les patients atteints de maladie cardiaque congénitale approchent de l'âge adulte, ils doivent être transférés en soins « adultes ». Un transfert qui doit être précédé d'une phase de transition préparatoire qui se poursuit à l'âge adulte en fonction des besoins du patient », indiquent les recommandations.

Interrogée par *Medscape édition française*, le **Dr Magalie Ladouceur** (HEGP, qui ne fait pas partie des auteurs) insiste sur le fait qu'il faut en effet un programme de transition de l'enfance à l'âge adulte pour préparer les enfants, les parents et... les pédiatres.

« Dès l'âge de 12 ans il faut parler à l'enfant et aborder les questions sur le futur métier, la contraception, la grossesse...les facteurs de risque, le sport, comme cela se fait pour d'autres pathologies congénitales qui atteignent maintenant l'âge adulte : une spécialité à reconnaître en France ».

Autre point, les recommandations stipulent que : « des exigences particulières en matière de structuration et d'organisation des soins de santé sont nécessaires pour répondre aux besoins des patients adultes avec des affections cardiaques congénitales ». La liste des différents intervenants dans les centres experts a été actualisée (table 5).

Dès l'âge de 12 ans il faut parler à l'enfant, il faudra aborder les questions sur le futur métier, la contraception, la grossesse... Dr Magalie Ladouceur

Pour le **Dr Warner Budts** (Université de Leuven, Belgique) qui a participé à la rédaction des recommandations, la complexité des affections cardiaques congénitales appelle à une prise en charge très spécialisée ^[2] (Les affections cardiaques congénitales sont classées en simples, intermédiaires, et complexes--voir tableau en fin de texte). «Une anomalie cardiaque congénitale est très rarement isolée, il faut anticiper : (...) [En tant que cardiologue de ville] Vous avez le choix entre deux attitudes : tâtonner à l'aveugle, ou agir avec une extrême prudence, c'est-à-dire avec les experts (...) Ces patients sont très singuliers. Ils doivent être suivis dans des centres spécialisés tertiaires pour les plus complexes et s'il s'agit d'une cardiopathie simple ou modérée dans un centre secondaire, qui en réfèrera régulièrement au centre tertiaire», précise-t-il.

Le **Dr Julie de Baker**, co-présidente des recommandations (Ghent University and Hospital, Belgique), insiste aussi sur la nécessaire approche individualisée, très précoce tout au long de la vie d'adulte, dans des centres experts avec des équipes pluridisciplinaires.

Un avis que tempère le **Dr Laurence Iserin** pour *Medscape édition française* (HEGP, qui ne fait pas partie des auteurs) : « [La place du cardiologue de ville] est fondamentale car les patients sont toujours, toujours ! (sic) perdus de vue à l'âge adulte (à hauteur de presque 50% d'entre eux) et le cardiologue peut les faire revenir dans le circuit de soins spécialisés si besoin. Les cardiopathies simples peuvent être suivies par des cardiologues de ville « généralistes », les modérées de façon alternée et les complexes, en centre spécialisé. »

Nouveautés diagnostiques à l'usage du cardiologue généraliste

L'imagerie et les interventions endovasculaires ont profondément amélioré la prise en charge de ces patients.

Imagerie

L'échocardiogramme (transthoracique ou transoesophagien) est l'examen obligé : 3D, doppler, strain font partie de l'évaluation basale.

L'IRM permet de quantifier les volumes, les rapports anatomiques notamment quand l'échographie cardiaque est prise en défaut. L'IRM permettrait une reconstruction favorisant les gestes intravasculaires. Les écueils de l'IRM sont les matériels implantés (de plus en plus compatibles) et la dose cumulative de gadolinium (recours à des formes galéniques).

Le scanner thoracique apprécie les coronaires et les vaisseaux de la base, les poumons. Il est irremplaçable pour certaines urgences : dissection aortique, abcès para valvulaires, embolies pulmonaires.

Le cathétérisme cardiaque est recommandé pour les interventions endovasculaires, calculs des gradients et shunts. Mais aussi, les suivis d'interventions, réponses à des questions anatomiques spécifiques (coronaires) et surtout l'évaluation de l'hypertension artérielle pulmonaire, pré capillaire, post capillaire et les résistances pulmonaires.

Evaluation fonctionnelle

Epreuve d'effort cardiorespiratoire : l'interrogatoire n'évalue pas précisément le retentissement fonctionnel chez ces patients habitués à limiter leurs efforts. Selon les recommandations, l'épreuve d'effort cardiorespiratoire a un rôle important pour la décision d'une date opératoire mais aussi dans la graduation de l'activité physique : prescription thérapeutique individualisée.

L'interrogatoire n'évalue pas précisément le retentissement fonctionnel chez ces patients habitués à limiter leurs efforts.

Le Dr W. Budts, à l'occasion d'une session centrée sur l'épreuve d'effort cardiorespiratoire propose un algorithme pour la pratique des exercices physiques, du sport voire la compétition ! ^[3] « L'information concernant l'activité physique régulière et la pratique de sports est basée sur : l'anatomie sous-jacente, le statut hémodynamique et la stabilité électrique de l'affection congénitale».

Les biomarqueurs cardiaques : NT-pro-BNP ou BNP, troponine, CRP ultrasensibles sont utiles pour le suivi, notamment le peptide natriurétique dont l'information pronostique est importante (excepté dans les cardiopathies cyanogènes).

Une section consacrée à la grossesse/ parturition

Les femmes enceintes sont confrontées à des risques cardiaques, obstétricaux, néonataux et généraux plus importants. La grossesse est possible sous haute surveillance dans les formes simples et intermédiaires mais reste contre indiquée dans les formes complexes, indiquent les recommandations.

La Dr M. Ladouceur a commenté son poster ^[4] sur le traitement de la transposition des gros vaisseaux pour *Medscape édition française* : « Dans notre série de 200 patients (âge moyen 27 ans, 36% de femmes) inclus après l'âge de 16 ans ayant eu un *arterial switch* [remplacement des gros vaisseaux en période néonatale], suivis pendant 10 ans, un certain nombre de femmes ont donné naissance à un enfant ». Elle est, en revanche, plus réservée au sujet de la procréation médicale assistée (PMA) : « La surstimulation ovarienne fait courir un risque majeur de thrombose, d'hypervolémie, notamment en cas de ventricule unique pallié par l'opération Fontan ».

«Une anomalie cardiaque congénitale est très rarement isolée, il faut anticiper : (...) [En tant que cardiologue de ville] Vous avez le choix entre deux attitudes : tâtonner à l'aveugle, ou agir avec une extrême prudence, c'est-à-dire avec les experts (...) Ces patients sont très singuliers. Ils doivent être suivis dans des centres spécialisés tertiaires pour les plus complexes et s'il s'agit d'une cardiopathie simple ou modérée dans un centre secondaire, qui en réfèrera régulièrement au centre tertiaire», précise-t-il.

Le **Dr Julie de Baker**, co-présidente des recommandations (Ghent University and Hospital, Belgique), insiste aussi sur la nécessaire approche individualisée, très précoce tout au long de la vie d'adulte, dans des centres experts avec des équipes pluridisciplinaires.

Un avis que tempère le **Dr Laurence Iserin** pour *Medscape édition française* (HEGP, qui ne fait pas partie des auteurs) : « [La place du cardiologue de ville] est fondamentale car les patients sont toujours, toujours ! (sic) perdus de vue à l'âge adulte (à hauteur de presque 50% d'entre eux) et le cardiologue peut les faire revenir dans le circuit de soins spécialisés si besoin. Les cardiopathies simples peuvent être suivies par des cardiologues de ville « généralistes », les modérées de façon alternée et les complexes, en centre spécialisé. »

Nouveautés diagnostiques à l'usage du cardiologue généraliste

L'imagerie et les interventions endovasculaires ont profondément amélioré la prise en charge de ces patients.

Imagerie

L'échocardiogramme (transthoracique ou transoesophagien) est l'examen obligé : 3D, doppler, strain font partie de l'évaluation basale.

L'IRM permet de quantifier les volumes, les rapports anatomiques notamment quand l'échographie cardiaque est prise en défaut. L'IRM permettrait une reconstruction favorisant les gestes intravasculaires. Les écueils de l'IRM sont les matériels implantés (de plus en plus compatibles) et la dose cumulative de gadolinium (recours à des formes galéniques).

Le scanner thoracique apprécie les coronaires et les vaisseaux de la base, les poumons. Il est irremplaçable pour certaines urgences : dissection aortique, abcès para valvulaires, embolies pulmonaires.

Le cathétérisme cardiaque est recommandé pour les interventions endovasculaires, calculs des gradients et shunts. Mais aussi, les suivis d'interventions, réponses à des questions anatomiques spécifiques (coronaires) et surtout l'évaluation de l'hypertension artérielle pulmonaire, pré capillaire, post capillaire et les résistances pulmonaires.

Evaluation fonctionnelle

Epreuve d'effort cardiorespiratoire : l'interrogatoire n'évalue pas précisément le retentissement fonctionnel chez ces patients habitués à limiter leurs efforts. Selon les recommandations, l'épreuve d'effort cardiorespiratoire a un rôle important pour la décision d'une date opératoire mais aussi dans la graduation de l'activité physique : prescription thérapeutique individualisée.

L'interrogatoire n'évalue pas précisément le retentissement fonctionnel chez ces patients habitués à limiter leurs efforts.

Le Dr W. Budts, à l'occasion d'une session centrée sur l'épreuve d'effort cardiorespiratoire propose un algorithme pour la pratique des exercices physiques, du sport voire la compétition ! ^[3] « L'information concernant l'activité physique régulière et la pratique de

sports est basée sur : l'anatomie sous-jacente, le statut hémodynamique et la stabilité électrique de l'affection congénitale».

Les biomarqueurs cardiaques : NT-pro-BNP ou BNP, troponine, CRP ultrasensibles sont utiles pour le suivi, notamment le peptide natriurétique dont l'information pronostique est importante (excepté dans les cardiopathies cyanogènes).

Une section consacrée à la grossesse/ parturition

Les femmes enceintes sont confrontées à des risques cardiaques, obstétricaux, néonataux et généraux plus importants. La grossesse est possible sous haute surveillance dans les formes simples et intermédiaires mais reste contre indiquée dans les formes complexes, indiquent les recommandations.

La Dr M. Ladouceur a commenté son poster ^[4] sur le traitement de la transposition des gros vaisseaux pour *Medscape édition française* : « Dans notre série de 200 patients (âge moyen 27 ans, 36% de femmes) inclus après l'âge de 16 ans ayant eu un *arterial switch* [remplacement des gros vaisseaux en période néonatale], suivis pendant 10 ans, un certain nombre de femmes ont donné naissance à un enfant ». Elle est, en revanche, plus réservée au sujet de la procréation médicale assistée (PMA) : « La surstimulation ovarienne fait courir un risque majeur de thrombose, d'hypervolémie, notamment en cas de ventricule unique pallié par l'opération Fontan ».

Insuffisance cardiaque

Trois messages à retenir : le traitement est particulièrement délicat, il faut chercher un facteur déclenchant (arythmies) et il n'y a pas d'étude spécifique. « Chaque cas est particulier, le traitement doit être individualisé, il en est de même pour les outils diagnostiques. La prévention et l'anticipation sont des éléments-clés elles ne peuvent se faire qu'en milieu spécialisé », commente la Dr de Backer.

Les interventions

Le Dr Helmut Baumgartner (University Hospital Muenster, Allemagne), co-président pour ces recommandations, souligne l'essor des interventions endovasculaires.

Les plus fréquentes sont les fermetures de shunts. La dilatation par ballon et éventuelle mise en place de stent au niveau des gros vaisseaux sténosés (...Coarctation de l'aorte) implantation transcathéter de la valve pulmonaire. Ces interventions doivent être discutées par les réunions multidisciplinaires et réalisées dans des centres tertiaires par des équipes rompues.

Pour le **Dr Barbara Mulder**, qui a participé à la rédaction du texte (Amsterdam University, Pays-Bas), il ne faut pas hésiter à recommander les interventions (valves cardiaques, gros vaisseaux) à des patients asymptomatiques quand les critères d'évolutivité sont notés.

La place apportée au patient

Les directives anticipées

Les cardiopathies congénitales sont une maladie de longue durée évolutive qui réduit l'espérance de vie des sujets atteints. Les directives anticipées sont méconnues ou éludées par les professionnels de santé, souvent mal formés. Le **Dr Markus Schwerzmann** (Université de Berne Confédération Helvétique) qui fait partie des rédacteurs, propose que ce sujet soit abordé très tôt (passage enfant-adulte...), réévalué, faisant également intervenir la famille, participer l'équipe médicale ^[7] . «Les directives médicales anticipées améliorent la relation médecin patient/famille, intègre les aidants aux décisions et à la prise en charge, apporte un bénéfice au système de santé ».

Les femmes

Parallèlement à l'attention portée à la grossesse, des conseils particuliers doivent être prodigués aux femmes notamment les recommandations d'une intervention précoce en cas d'aortopathie quand une grossesse est désirée. Le calcul des dimensions des structures cardiaques doit être exprimé en fonction de la surface corporelle.

Les seniors

Les cardiopathies congénitales des seniors sont également discutées dans le texte. 90% des patients ayant des cardiopathies simples atteindront 60 ans, 75% chez ceux qui sont porteurs d'une forme intermédiaire et 40% pour les formes complexes. Mais, on attend une augmentation de ces chiffres ! Les patients âgés ont plus de comorbidités, plus d'arythmie (auriculaires notamment) de troubles de l'équilibre, d'altération des fonctions cognitives. Il existe une accélération des pathologies liées à l'âge chez ces patients.

Très tôt, toute l'attention doit être portée sur les facteurs de risque dès les premières décades de la vie.

A noter : le texte complet est en ligne sur le site de l'ESC ^[1] . Pour les non spécialistes, un format poche éventuellement plus abordable est recommandé et commandé en ligne.

Tableau classification des maladies cardiaques congénitales.

MILD:

Isolated congenital aortic valve disease and bicuspid aortic disease
Isolated congenital mitral valve disease (except parachute valve, cleft leaflet)
Mild isolated pulmonary stenosis (infundibular, valvular, supravalvular)
Isolated small ASD, VSD, or PDA
Repaired secundum ASD, sinus venosus defect, VSD, or PDA without residuae or sequellae, such as chamber enlargement, ventricular dysfunction, or elevated PAP.

MODERATE: (Repaired or unrepaired where not specified; alphabetical order)

Anomalous pulmonary venous connection (partial or total)
Anomalous coronary artery arising from the PA
Anomalous coronary artery arising from the opposite sinus
Aortic stenosis - subvalvular or supravalvular
AVSD, partial or complete, including primum ASD (excluding pulmonary vascular disease)
ASD secundum, moderate or large unrepaired (excluding pulmonary vascular disease)
Coarctation of the aorta
Double chambered right ventricle

Ebstein anomaly
Marfan syndrome and related HTAD, Turner Syndrome
PDA, moderate or large unrepaired (excluding pulmonary vascular disease)
Peripheral pulmonary stenosis
Pulmonary stenosis (infundibular, valvular, supra-valvular), moderate or severe
Sinus of Valsalva aneurysm/fistula
Sinus venosus defect
Tetralogy of Fallot – repaired
Transposition of the great arteries after arterial switch operation
VSD with associated abnormalities (excluding pulmonary vascular disease) and/or moderate or greater shunt.

SEVERE: (Repaired or unrepaired where not specified; alphabetical order)

Any CHD (repaired or unrepaired) associated with pulmonary vascular disease (including Eisenmenger syndrome)

Any cyanotic CHD (unoperated or palliated)

Double-outlet ventricle

Fontan circulation

Interrupted aortic arch

Pulmonary atresia (all forms)

Transposition of the great arteries (except for patients with arterial switch operation)

Univentricular heart (including double inlet left/right ventricle, tricuspid/mitral atresia, hypoplastic left heart syndrome, any other anatomic abnormality with a functionally single ventricle)

Truncus arteriosus

Other complex abnormalities of AV and ventriculoarterial connection (i.e. crisscross heart, heterotaxy syndromes, ventricular inversion).